

Pulmoner Kapak Yokluđu Sendromu

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve sormanız gerekenler

Pulmoner Kapak Yokluđu Sendromu nedir?

Pulmoner Kapak Yokluđu Sendromu (PKYS) nadir görülen bir doğumsal kalp kusurudur. Normal bir kalpte, sağ karıncık (kalbin alt pompalama odası) ve pulmoner arter (kanı akciğerlere doğru taşıyan büyük kan damarı) arasında bulunan pulmoner kapak, kanın kalpten akciğerlere akmasına izin vermek için açılır. Pulmoner Kapak Yokluđu Sendromu'nda pulmoner kapak ya eksiktir ya da az gelişmiştir. İşlevsel bir pulmoner kapakçığın olmaması genellikle pulmoner arterlerin genişlemesine neden olur. Sağ karıncık, çalışan bir kapakçık olmadan pulmoner arterlere kan pompalama iş yükünün artması nedeniyle genişleyebilir. Pulmoner kapak yokluđu sendromu Fallot Tetralojisi'nin (FT) çok şiddetli bir formunu temsil edebilir.

Pulmoner Kapak Yokluđu Sendromu'na ne sebep olur?

Bu kusurun kesin nedeni tam olarak anlaşılamamıştır, ancak genetik ve çevresel faktörlerin bir kombinasyonunu içerdiği düşünülmektedir. Birçok vakada PKYS, tanımlanabilir bir neden veya risk faktörü olmaksızın ortaya çıkar. Kalbin gelişimi sırasında rastgele bir olay olabilir. PKYS genellikle Fallot Tetralojisi'nde olduğu gibi diğer doğumsal kalp kusurlarıyla birliktelik gösterir. Bu durum, bu kusurlara neden olan faktörlerin PKYS gelişimine de katkıda bulunabileceğini düşündürmektedir.

Daha fazla test yaptırmalı mıyım?

Fetal kalbe odaklanan özel bir fetal ultrason olan fetal ekokardiyogram için sevk edilebilirsiniz. Bu test bebeğin kalp yapısı, işlevi ve kan akışı hakkında daha ayrıntılı bir görünüm sağlar. Genetik danışmanlık ve testler önerilebilir. Bu, kromozomal anormallikleri kontrol etmek için amniyosentez veya koryonik villus örnekleme (CVS) gibi testleri ve kromozomal mikrodizin testi veya tüm ekzom dizilimi gibi diğer genetik tanı testlerini içerebilir.

Gebelik sırasında takip edilmesi gerekenler nelerdir?

Bebeğin sağlığını, gelişimini ve gebelik süresince gelişebilen kalp rahatsızlığının ilerlemesini değerlendirmek için düzenli olarak ultrason ve ekokardiyogram yaptırmalısınız. Yüksek riskli gebeliklerde uzmanlaşmış bir kadın doğum uzmanı, bir neonatolog (yenidoğan bakımında

Pulmoner Kapak Yokluęu Sendromu

Hasta Bilgilendirme Serisi – Bilmeniz ve sormanız gerekenler

uzman) ve pediatrik kalp cerrahı da dahil olmak üzere multidisipliner bir ekiple bebeęinizin durumunu ve ileriye dönük bakımını görüşmek üzere bir araya gelebilirsiniz.

Doęduktan sonra bebeęim için ne anlama geliyor?

Uygun tıbbi ve cerrahi yönetimle, PKYS'li birçok çocuk aktif ve sağlıklı bir yaşam sürdürecektir. PKYS'li bebekler doğumdan sonra acil tıbbi müdahale ve muhtemelen ameliyat gerektirebilir, bu nedenle bebeęinizin ihtiyaçlarını karşılamak için uygun yenidoğan bakımı sağlamak üzere donatılmış bir tesiste doğum yapmak önemlidir. PKYS'li her bebek, diğer kalp kusurlarının mevcut olup olmaması, genel durumları ve prognozları açısından farklıdır. Sağlık uzmanınız ve multidisipliner ekiple bebeęiniz için en iyi doğum yeri ve şeklini, ihtiyaç duyabileceęi olası ameliyatlara, ihtiyaç duyabileceęi uzun vadeli kardiyak bakımı ve ek ihtiyaçlar için desteęi görüşmelisiniz. Gebelik sırasında size ve bebeęinize bakan ekip, doğumu ve sonrasında en iyi nasıl planlayacağınız konusunda size tavsiyelerde bulunabilir.

Tekrarlar mı?

Her gebelik farklıdır ve PKYS'nin tekrarlama olasılığı her aile için büyük deęişkenlik gösterir. Sizin durumunuzda genetik bir faktör tespit edilirse, genetik danışmanlık daha kişiselleştirilmiş risk deęerlendirmesi ve bilgi sağlayabilir. Çoęu izole doğumsal kalp kusurunda (yalnız kalbi içeren ve genetik bir sendromla ilişkili olmayanlar), gelecekteki gebeliklerde tekrarlama riskinin genellikle genel popülasyondan daha yüksek olduęu, ancak yine de nispeten düşük olduęu düşünölmektedir.

Başka hangi soruları sormalıyım?

- Bebeęimi nerede doğurmalıyım?
- Bebeęimin durumunu daha iyi deęerlendirmek için gebelik sırasında yapılması gereken ek testler veya deęerlendirmeler var mı?
- Bebeęimin doğumdan sonra ihtiyaç duyacağı tedavi ve ameliyatların beklenen seyrini açıklayabilir misiniz?
- Bu kalp kusuru ve tedavisi ile ilişkili potansiyel komplikasyonlar ve riskler nelerdir?
- Bu kalp kusurunun çocuęumun sağlığı, gelişimi ve yaşam kalitesi üzerindeki uzun vadeli etkileri nelerdir?

Son Güncelleme Ocak 2024